

# Síndrome West: Estudio Multicéntrico en Lima.

## Syndrome West: Multicenter Study in Lima.

Guillén D<sup>1</sup>, Sánchez JP<sup>2</sup>, Koc D<sup>3</sup>, Campos P<sup>4</sup>, Montiel J<sup>5</sup>, Espinoza I<sup>6</sup>, Medina MP<sup>7</sup>, Rivas M<sup>8</sup>, Botto C<sup>9</sup>.

### RESUMEN

**Objetivo:** Determinar las características clínicas y epidemiológicas del Síndrome West en Lima.

**Métodos:** Se realizó un estudio, transversal y descriptivo de serie de casos, multicéntrico en la ciudad de Lima.

**Resultados:** Se incluyeron 98 pacientes con Síndrome West (SW) de diferentes centros de Lima. La mayoría se registró en los distritos de Lima centro y Lima norte. La prevalencia estimada fue uno de 2640 nacidos vivos. La proporción de SW en la consulta externa neuropediátrica de los hospitales fue de 1:54 atenciones de epilepsia infantil. La edad promedio de inicio de síntomas fue 5.6 meses y las causas más frecuentes fueron malformaciones cerebrales, encefalopatía hipoxia isquémica y Esclerosis Tuberosa. El tratamiento con ACTH se realizó en 10 pacientes y el antiepiléptico más frecuentemente aplicado fue ácido valproico.

**Conclusiones:** El Síndrome West tiene alta prevalencia. La edad promedio de inicio de síntomas fue 5.6 meses y la causas más frecuentes fueron del tipo secundario.

**Palabras clave:** Síndrome West, epilepsia, niños.

### SUMMARY

**Purpose:** Identify clinical and epidemiological skills in West Syndrome from Lima-Perú

**Methods:** It is an observational medical research, "case series" in Lima.

**Result:** Ninety eight patients with West Syndrome from different medical centers were included, mainly from the north and center of Lima. The onset age was 5.6 month ( $\pm 4$ ) and the more frequent pathologies were CNS malformations, ischemic brain injury and Tuberous Sclerosis. Ten patients received ACTH as treatment and the principal antiepileptic drug was valproic acid.

**Conclusions:** West syndrome is highly prevalent. The average age at onset was 5.6 months and the most frequent causes were secondary type.

**Key Words:** West Syndrome, epilepsy, children.

### INTRODUCCIÓN

William J. West, fue un médico inglés (1793–1848) quien describió por primera vez esta enfermedad en su hijo de 4 meses, experiencia que fue publicada en The Lancet en 1841<sup>(1)</sup>. En la actualidad se considera que el Síndrome West (SW) es una severa encefalopatía epiléptica que se presenta en lactantes como tríada clínica, caracterizada por crisis epilépticas tipo espasmos infantiles, patrón electroencefalográfico de hipsarritmia o patrón de salva supresión y deterioro en el desarrollo psicomotor, con efectos deletéreos sistémicos para la salud del niño y consecuencias socioeconómicas y emocionales para la familia que la padece.

La incidencia y prevalencia del SW varía de acuerdo con la región geográfica. Nelson en 1972 en EU, observó que afectaba a 1 de cada 4000 a 6000 nacidos vivos,<sup>(2)</sup> Cowan en 1991 en un estudio de revisión epidemiológica estimó una incidencia de 0.25 a 0.42 por cada 1000 nacidos vivos y una prevalencia de 0.14 a 0.19 por 1000<sup>(37)</sup>, en un estudio más reciente, Hino-Fukuyo, en Japón, en el 2009, encontró una prevalencia de 1 por cada 2380 nacidos vivos<sup>(3)</sup>.

De acuerdo con la etiología se clasifica en sintomático o secundario, criptogénico e idiopático<sup>(5)</sup>. La causas secundarias son las más frecuentes, variando entre el 45.7% y 67%,<sup>(6)</sup> de éstas en orden decreciente se encuentran las prenatales (22.3-42.8%)<sup>(6, 7)</sup>, destacando las

<sup>1</sup> Neurólogo Pediatra, Jefe del Servicio de Neuropediatria del Hospital Nacional Cayetano Heredia

<sup>2</sup> Médico de la Universidad Peruana Cayetano Heredia

<sup>3</sup> Neurólogo Pediatra, Jefe del Servicio de Neuropediatria del Instituto Nacional de Salud del Niño

<sup>4</sup> Neuróloga Pediatra.

<sup>5</sup> Neurólogo Pediatra. Servicio de Neuropediatria. Instituto Nacional de Salud del Niño.

<sup>6</sup> Neurólogo Pediatra. Servicio de Neuropediatria. Hospital Nacional Cayetano Heredia-

<sup>7</sup> Neuróloga Pediatra. Hospital Maternidad de Lima.

<sup>8</sup> Neuróloga Pediatra. Servicio de Neuropediatria. Hospital Docente Madre Niño San Bartolme

<sup>9</sup> Neurólogo Pediatra. Servicio de Neuropediatria. Hospital Nacional Daniel A. Carrión.

displasias corticales, <sup>(8)</sup> la Trisomía 21 <sup>(7)</sup> y las causas metabólicas; <sup>(10)</sup> las perinatales (13.9% al 22%) <sup>(6, 7, 11)</sup> predominando las lesiones por encefalopatía hipóxico isquémica y porencefalia; <sup>(11)</sup> y las postnatales (6.7% al 8.5%) <sup>(6, 7)</sup>. Las causas criptogénicas son el segundo grupo más importante, <sup>(12)</sup> se refiere a la sospecha de una causa sin poder identificarse; y finalmente la causa idiopática, cuando no se encuentra explicación lesiva o funcional, teniendo un examen neurológico y neuroimagen normal, hipsarrítmia en el EEG sin anomalía epileptoforme focal <sup>(5, 7)</sup>.

Desde el punto de vista clínico los espasmos son crisis generalizadas de tipo mioclónico que caracterizan al SW, se presentan en salvas de decenas a centenas, los de tipo en flexión son los más frecuentes, siendo como “abrazos” seguidos de irritabilidad, motivo por el cual son confundidos como cólicos del lactante, otro tipo, son en extensión, y también la combinación de ambos <sup>(13, 14)</sup>. El desarrollo psicomotor tiende a agravarse con el mayor número de espasmos, constituyendo el estado encefalopático. Se describe una comorbilidad variable que acompaña al 90% de los casos <sup>(15)</sup>, destacando la parálisis cerebral, ceguera, sordera, conducta autista, entre otros.

Muchos de los pacientes con SW evolucionan a otro tipo de encefalopatía epiléptica llamada Síndrome Lennox Gastaut. Rantala demostró aproximadamente que del 10 al 25% de pacientes con SW fueron posteriormente diagnosticados de Síndrome Lennox Gastaut. Este síndrome se caracteriza por un tipo especial de epilepsia y un patrón electroencefalográfico de polipuntas y punta onda a 2.5 ciclos por segundo <sup>(16)</sup>. Para el SW no existe tratamiento específico, sin embargo el ACTH y la Vigabatrina son los medicamentos que han dado los mejores resultados <sup>(27)</sup>.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio de serie de casos atendidos en los servicios de Neuropediatría de los hospitales nivel III y del Instituto Nacional de Salud del Niño del Ministerio de Salud y de diferentes centros privados de Lima Metropolitana. Los hospitales participantes fueron el Hospital Nacional Cayetano Heredia, el Hospital San Bartolomé y el Hospital Daniel Alcides Carrión. Los datos fueron recolectados entre el 1 de enero y el 31 de diciembre del 2010. Todos los pacientes fueron atendidos y diagnosticados de Síndrome West por un especialista en Neuropediatría.

Se utilizó una ficha clínica donde se registró la información acerca de las características clínicas y epidemiológicas. El lugar de procedencia fue dividido en 5 regiones, Lima centro, Lima norte, Lima sur, Lima este y Callao según la clasificación del INEI (Instituto Nacional de Epidemiología e Informática). Se reservó la identidad del paciente usando códigos, en el caso de duplicidad de centro de atención se seleccionó aquel donde el paciente tenía mayor número de atenciones. Finalmente, los datos fueron procesados con el programa estadístico SPSS v 17.0.

## RESULTADOS

Fueron incluidos 98 pacientes. No se reportaron casos fallecidos. Dos casos se eliminaron por falta de datos. EL 62% fueron varones, con un promedio de edad de 3.4 años (p25 1.2, p75 3.8).

La mayoría de los pacientes procedían de Lima Centro (36.7%) y Lima Norte (28.5%), en el Instituto Nacional de Salud del Niño y en el Hospital Nacional Cayetano Heredia fueron atendidos la mayoría de los casos (73.4%). Los pacientes de consulta privada correspondieron al 16.3%. Véase Tabla 1.

**Tabla 1.** Distribución de pacientes por centro de atención y lugar de procedencia.

Centro de Atención	INSN		HNCH		HNDAC		HNDMNSB		CP		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Lima Centro	18	18,3	6	6,1	0	0,0	4	4,0	8	8,1	36	36,7
Lima Norte	14	14,2	12	12,2	0	0,0	0	0,0	2	2,0	28	28,5
Lima Este	6	6,1	2	2,0	1	1,0	0	0,0	4	4,0	13	13,2
Lima Sur	7	7,1	3	3,0	0	0,0	0	0,0	2	2,0	11	11,2
Callao	4	4,0	0	0,0	5	5,0	0	0,0	1	1,0	10	10,2
Total	49	50,0	23	23,4	6	6,1	4	4,0	16	16,3	98	100

Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), Hospital Nacional Cayetano Heredia (HNCH), Hospital Nacional Daniel A. Carrión (HNDAC) Hospital Nacional Docente Madre “Niño San Bartolome” (HNDMNSB), Consulta Privada (CP).

Sin considerar el sector privado, la demanda de atención ambulatoria en los servicios de Neuropediatría, se encontró en una atención de SW por cada 54 atenciones de epilepsia infantil. Se encontraron 34 nuevos casos de SW en el año 2010, considerando que se conoce la Tasa de Natalidad para Lima y Callao, la población estimada según INEI (Instituto Nacional de Estadística e Informática), la población asignada para los centros hospitalarios incluidos, la cobertura de la atención de salud para el sector MINSA es 60%, y que la gravedad de esta enfermedad implica la derivación a un centro neuropediátrico,

hemos estimado una incidencia de SW de 1 por cada 2640 recién nacidos vivos.

Dentro de las características clínicas, la edad promedio de inicio de los espasmos fue de 5.6 meses ( $\pm 4.2$ ) y el tipo de espasmo más frecuente fue en flexión (66.3%), seguido por la extensión (19.3%). De acuerdo con la etiología, 74.4% de los casos fueron sintomáticos o secundarios, 20.4% criptogénicos y 5.1% idiopáticos. Entre los sintomáticos la causa prenatal fue la más frecuente (36.7%), seguido de la perinatal (26.5%) Ver Tabla 2.

**Tabla 2.** Causas de Síndrome West.

CAUSA	0 a 3 meses		4 a 7 meses		Mayor a 8 meses		Total	
	N	(%)	N	(%)	N	(%)	N	(%)
<b>Sin causa</b>	<b>10</b>	<b>10,2</b>	<b>11</b>	<b>11,2</b>	<b>5</b>	<b>5,1</b>	<b>26</b>	<b>26,5</b>
<b>Prenatal</b>	<b>15</b>	<b>15,3</b>	<b>18</b>	<b>18,3</b>	<b>7</b>	<b>7,1</b>	<b>36</b>	<b>36,7</b>
Malformaciones del SNC	5	5.1	8	8.1	4	4	17	17,3
Trastorno de Migración Neuronal	3	3	4	4	2	2	9	9.1
Hidrocefalia	1	1	2	2	0	0	3	3
Agenesia del Cuerpo Caloso	1	1	2	2	1	1	4	4
Hidranencefalia	0	0	0	0	1	1	1	1
Neurocutaneas	6	6.1	4	4	1	1	11	11,2
Esclerosis Tuberosa	6	6.1	3	3	1	1	10	10,2
Nevus Linus	0	0	1	1	0	0	1	1
Alteración cromosómica (Síndrome Down)	0	0	3	3	2	2	5	5,1
Infección Congénita	2	2	0	0	0	0	2	2
Déficit de piruvato deshidrogenasa	0	0	1	1	0	0	1	1
<b>Perinatal</b>	<b>12</b>	<b>12,2</b>	<b>9</b>	<b>9,1</b>	<b>5</b>	<b>5,1</b>	<b>26</b>	<b>26,5</b>
Encefalopatía Hipóxica Isquémica	6	6.1	4	4	3	3	13	13,2
Leucomalacia Periventricular	4	4	0	0	0	0	4	4
Infarto cerebral	0	0	3	3	0	0	3	3
Hipoglicemia	0	0	1	1	1	1	2	2
Meningoencefalitis	1	1	1	1	0	0	2	2
Hemorragia Intraventricular	1	1	0	0	1	1	2	2
<b>Postnatal</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>4</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>10</b>	<b>10,2</b>
Meningoencefalitis	1	1	2	2	0	0	4	4
Lesión por atrofia cerebral	1	1	1	1	2	2	4	4
Traumatismo Encefalocraneano	1	1	0	0	1	1	1	1
Intoxicación	0	0	1	1	0	0	1	1

Entre las causas prenatales en orden de frecuencia destacaron las malformaciones cerebrales (17.3%) y la Esclerosis Tuberosa (10.2%). Entre las causas perinatales la encefalopatía hipóxica isquémica fue la más frecuente (13.2%), y entre las postnatales, las meningoencefalitis y la atrofia cerebral (4.1%). En la Tabla 2 se describe el detalle de acuerdo a la edad de inicio de los espasmos.

Se evaluó el seguimiento clínico considerando como bueno un control dentro los últimos cinco meses al momento del registro. Se encontró que el 55.1% de los pacientes se mantenía en control médico en la misma institución. La comorbilidad neurológica más frecuente fue la ceguera (20.4%), parálisis cerebral (17.3%) y retardo mental (14.2%). Y las comorbilidades más frecuentes no neurológicas fueron la enfermedad por Reflujo Gastro-esofágico (8.1%) pacientes, y Síndrome

Obstrutivo Bronquial (6.1%). Véase Tabla 3.

La droga más utilizada fue el ácido valproico (77.6%) tanto como monoterapia como politerapia, seguido del Clonacepam, indicado sólo en politerapia. Con valproato como monoterapia sólo el 4% estuvo libre de crisis. Los medicamentos menos indicados fueron el Topiramato, la Vigabatrina y el Levitiracetam. Véase la Tabla 4.

Con monoterapia se controló totalmente el 25 % de los pacientes, 17% con dos drogas y ningún paciente que recibía tres o más. Ocho de los 10 pacientes que recibieron ACTH cesaron toda actividad epileptiforme, aunque la mayoría continuaron con uno o dos fármacos por dos a tres años. Sólo nueve pacientes recibieron Vigabatrina, y 4 de ellos cesaron totalmente las crisis. Ver Tabla 4.

**Tabla 3.** Relación entre de la edad de inicio del Síndrome de West, con la comorbilidad y otros problemas de salud.

Edad	0 a 3 meses	4 a 7 meses	≥ 8meses	Total	%
<b>Sin Comorbilidad</b>	12	21	6	<b>39</b>	<b>39,8</b>
<b>Comorbilidad</b>					<b>60,2</b>
Ceguera	11	5	4	<b>20</b>	<b>20,4</b>
Parálisis Cerebral	9	4	4	<b>17</b>	<b>17,3</b>
Retardo Mental	4	5	5	<b>14</b>	<b>14,2</b>
Sordera	1	13	1	<b>4</b>	<b>4,0</b>
Déficit de Atención	0	3	0	<b>3</b>	<b>3,0</b>
Conducta Autista	0	1	0	<b>1</b>	<b>1,0</b>
<b>Otros problemas de Salud</b>				<b>21</b>	<b>21,4</b>
Enfermedad reflujo gastroesofágico	4	1	3	<b>8</b>	<b>8,1</b>
Síndrome obstructivo bronquial	2	3	1	<b>6</b>	<b>6,1</b>
Anomalías Cardíacas	1	2	1	<b>4</b>	<b>4,0</b>
Neumonía Recurrente	2	0	0	<b>2</b>	<b>2,0</b>
Hipotiroidismo Congénito	0	1	0	<b>1</b>	<b>1,0</b>
<b>Total</b>	<b>37</b>	<b>41</b>	<b>20</b>	<b>98</b>	<b>100</b>

**Tabla 4.** Tratamiento con ACTH y drogas antiepilépticas de acuerdo a la causa.

CAUSA	TRATAMIENTO ANTIEPILÉPTICO									ACTH
	Esquema de las drogas antiepilépticas									
	Monoterapia			Politerapia						
	VPA	VGB	TOP	VPA	VGB	TOP	LMT	CLN	LEV	
Sin causa	9	0	3	7	2	2	0	4	3	1
Prenatal	14	2	1	14	2	4	2	5	1	7
Natal	12	1	0	12	1	3	2	7	1	1
Postnatal	3	1	0	5	0	0	1	4	0	1
<b>Total</b>	<b>38</b>	<b>4</b>	<b>4</b>	<b>38</b>	<b>5</b>	<b>9</b>	<b>5</b>	<b>20</b>	<b>5</b>	<b>10</b>

ACTH (Hormona Adrenocorticotropica), VPA (Ac. Valproico), VGB (Vigabatrina) TOP (Topiramato)  
LMT (Lamotrigina); CLN (Clonazepam), LEV (Leviteracetam)

## DISCUSIÓN

En esta serie, el promedio de atenciones ambulatorios por SW fue uno de cada 54 atenciones de epilepsia infantil. No tenemos fuentes de comparación para esta demanda asistencial, sin embargo debemos entender que los niños diagnosticados con SW, inicialmente requieren varias atenciones para identificar la causa del trastorno, determinar el control de las crisis, observar los posibles efectos adversos al tratamiento y sobretodo orientar a la familia que se encuentra muy ansiosa frente a uno de los desórdenes epilépticos más severos de la infancia.

La incidencia del SW puede variar, dependiendo de la región geográfica, entre uno de cada 2000 a 6000 nacidos vivos<sup>(2, 3, 17, 37, 38)</sup>. aún con los sesgos que implica un estudio transversal hemos estimado una incidencia de SW de uno por cada 2640 recién nacidos vivos, muy comparable a la encontrada por Hino-Fukuyo, en Japón, en el 2009,<sup>(3)</sup> sin embargo sólo debemos tomar como un marco referencial este hallazgo de frecuencia de enfermedad.

La mayoría de los pacientes fueron atendidos en el INSN y en el HNCH, donde se encuentran servicios neuropediátricos que por su antigüedad son de mayor referencia en el sector MINSA, y cuyas zonas de influencia corresponden a Lima norte y Lima centro, las cuales son poblaciones urbanas y urbano-marginales que congregan millones de habitantes, muchos de ellos con bajas condiciones de saneamiento y salud. La inclusión

de pacientes del sector privado nos permitió demostrar el carácter prevalente de este trastorno en todos los grupos sociales.

Como en otras referencias,<sup>(17, 18, 20)</sup> el género masculino fue predominante, sin ser estadísticamente significativo, a nuestro modo de entender esto dependerá de la frecuencia de la condición subyacente, que explica cómo algunos trastornos y enfermedades son más frecuentes en varones por razones genéticas, como se observa en el grupo de causas prenatales. Igualmente entendemos que los desórdenes epileptógenos primarios también son más frecuentes en el género masculino.

La edad de inicio de los espasmos fue 5.6 meses ( $\pm 4.2$ ), comparable con otros estudios como el de Casas que reportó inicio entre los 4 y 10 meses<sup>(19)</sup>, Trevathan<sup>(18)</sup> entre los 2 y 7 meses, Matta y col., en una serie de 95 pacientes reportó 4.9 meses en promedio<sup>(4)</sup> entre otros<sup>(39)</sup>. Tenemos particular interés en esta variable clínica ya que el diagnóstico oportuno se relaciona con el mejor pronóstico<sup>(44)</sup>, y porque en los lactantes los espasmos suelen confundirse con otras condiciones frecuentes como irritabilidad, cólicos, reflujo gastroesofágico, estremecimientos, trastornos del sueño y mioclonias benignas<sup>(20)</sup>. Un gran porcentaje de niños con SW (37.7%), iniciaron los espasmos antes de los tres meses de edad, probablemente por el mayor porcentaje de malformaciones cerebrales y lesiones cerebrales secundarias a la encefalopatía hipóxico isquémica y a la leucomalacia periventricular del prematuro extremo. El porcentaje de casos

idiopáticos correspondieron a la tercera causa, contrariamente a las casuísticas de países con mayor desarrollo en salud y muy semejante a la experiencia japonesa <sup>(3)</sup>.

Con respecto al seguimiento clínico, se observó al inicio de la enfermedad que los pacientes eran atendidos en más de un centro hospitalario, sin embargo después de unos meses tienden a continuar su control en una sola institución y preferentemente con el mismo médico. Lo cual refleja la angustia de los padres por buscar varias opiniones hasta formar el vínculo médico-paciente-familia, muy importante en estos casos. Entre las causas del SW, la forma sintomática fue muy frecuente (74,4%), similar a la registrada por Matta en Brasil, quien encontró 72.6%. Al respecto el consenso internacional describe al grupo sintomático como el más frecuente en diferentes latitudes <sup>(15, 18, 20, 39, 43)</sup>. Chugani y Conti, usando neuroimagen estructural y funcional (TC, RM y PET) en 140 pacientes con SW, demostraron que el 96% presentaba una causa sintomática <sup>(21)</sup>. Información que sería muy necesaria para decidir el tratamiento y pronóstico de los niños afectados.

Entre las causas sintomáticas, las malformaciones cerebrales, fueron las más frecuentes, comparable con la serie de Watanabe, quien observó 30% de pacientes con SW y malformaciones cerebrales<sup>(22)</sup>, entre ellas destacaron los Trastornos de Migración Neuronal y la Agenesia del Cuerpo Caloso, desórdenes que se generan antes de las 16 semanas de gestación.

La Esclerosis Tuberosa, es un desorden neurocutáneo, y es causa conocida de SW, cuyo pronóstico es variable, y en donde algunos autores observan que los espasmos fueron poco controlables y la disfunción cognitiva fue severa <sup>(23)</sup>. Sin embargo, en un reciente estudio hecho por Bombardieri R. demostró que el tratamiento temprano con Vigabatrina en 10 pacientes con Esclerosis Tuberosa y SW, 50% resolvió los espasmos, el 30% tuvo un desarrollo mental normal o dentro de límite de normalidad, y ninguno de ellos tuvo retardo mental severo o autismo, <sup>(24)</sup> en nuestra serie hemos observado el mismo comportamiento clínico favorable en niña.

Una asociación muy conocida se presenta entre el Síndrome Down (SD) y el SW. Recientemente, Goldberg-Sterm y col., realizaron un estudio en 350 pacientes con SD, el 8% de estos pacientes tuvo epilepsia, y un tercio de estos pacientes

tenía SW, demostrando la relación entre estas dos patologías <sup>(25)</sup>. Lo mismo se pudo apreciar en nuestra serie entre los 5 pacientes con SD (5.1%). Particularmente estos niños responden favorablemente al tratamiento sin embargo por su comorbilidad pueden ser muy lábiles a complicaciones generales.

Entre las causas natales, destacó la encefalopatía hipóxica isquémica (13.26%), semejante al estudio de Cusmai, quien además reportó como frecuentes las lesiones porencefálicas <sup>(11)</sup>, también es importante la Leucomalacia peri-ventricular que se presentó en el 4.1%, relacionada con el compromiso isquémico arterial, probablemente este tipo de lesión esté subregistrada ya que se requiere pericia para hacer el diagnóstico en el prematuro extremo.

Entre las causas postnatales, destacaron las meningoencefalitis, y las lesiones por atrofia cerebral de origen no determinado, las cuales son similares en frecuencia con otros estudios <sup>(7)</sup>. Tanto la encefalopatía hipóxica isquémica como la meningoencefalitis son diagnósticos importantes y sobretodo potencialmente prevenibles que representan el 17.2% de nuestra muestra. Por lo tanto si hubiera un mejor cuidado materno perinatal se podría evitar varios pacientes con éste diagnóstico, lo cual representa un gasto económico, social y emocional para la familia y para el Estado. Finalmente, la etiología metabólica fue la menos frecuente, sólo se registró una paciente con Déficit de Piruvato Deshidrogenasa, probablemente esto refleje la menor frecuencia de estos problemas y las limitaciones para realizar los estudios diagnósticos específicos.

En nuestro país no se comercializa la Vigabatrina ni el ACTH, medicamentos considerados de primera línea para el SW, <sup>(33, 34, 35, 36, 39, 42)</sup> por esta razón, con frecuencia se elige el ácido valproico como medicamento inicial, aunque los posibles efectos deletéreos tanto gastrointestinales, hematológicos y hepáticos <sup>(29)</sup>, felizmente, pocas veces reportados en nuestro medio, tal vez por algún factor intrínseco de la población. A pesar de ello, es muy improbable controlar los espasmos sólo con este medicamento, y por razones de disponibilidad en el mercado se le asocia con una benzodiacepina.

En este estudio, pocos pacientes recibieron ACTH, felizmente la mayoría de ellos controló los espasmos. Al respecto, se conoce que esta droga

tiene mayor efecto sobre la hipsarritmia y sobre la frecuencia de los espasmos, y menor efecto sobre el deterioro del desarrollo. Así también, se considera de mayor utilidad para los casos de etiología sintomática y criptogénica, <sup>(27)</sup> siendo los efectos adversos más frecuentes, la hiperglicemia, hipertensión arterial e inmunosupresión. También se considera con menor opción de tratamiento otros corticoides, como la prednisona y la prednisolona. <sup>(26, 41)</sup> Todos los pacientes tratados con ACTH siguieron con tratamiento antiepiléptico en base a una o dos drogas, entre los que destacó el ácido valproico, combinado con Clonacepam.

A pesar que en la literatura actual se describen las bondades de los nuevos antiepilépticos como el Topiramato y el Levetiracetam, en nuestra realidad se requiere mayor número de casos para determinar asociaciones significativas con estos medicamentos <sup>(27, 28)</sup>. Con respecto a la Vigabatrina, fueron sólo nueve pacientes, sin embargo fue muy interesante observar el cese de crisis en casi la mitad de los pacientes, entre ellos una niña con esclerosis tuberosa seguida por más de 10 años, no habiéndose registrado compromiso de los campos visuales. Recientemente, la bibliografía recomienda la Vigabatrina como

droga de elección para inicio del tratamiento del SW <sup>(31,32, 40)</sup>, y como droga de consenso universal en el SW causado por esclerosis tuberosa <sup>(24, 31)</sup>.

Este es el primer estudio de SW en nuestro medio y pese al gran esfuerzo que fue recolectar la información entendemos pueden haber sesgos de observación como en todo trabajo observacional y transversal, debiéndose tomar sus hallazgos como un marco referencial para futuros estudios.

## CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El Síndrome West es una patología severa del sistema nervioso de los lactantes, frecuente en nuestro medio y que demanda la atención de los servicios especializados, la edad promedio de inicio de síntomas fue cinco meses y las causas secundarias fueron las más frecuentes.

Se recomienda difundir las características clínicas del SW a los médicos generales y pediatras a fin de hacer un diagnóstico oportuno, gestionar a las instituciones gubernamentales para la adquisición de los medicamentos de primera línea y construir un sistema único de registro en los diferentes servicios neuropediátricos e instituciones de Salud.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- West, WJ. On a peculiar form of infantile convulsions. *Lancet* 1841; 1:724.
- Nelson K. Discussion. En: Alter M, Hauser WA, eds. *The epidemiology of epilepsy: a workshop*. NINDS Monograph 14. Washington: US Government Printing Office, 1972:78.
- Hino-Fukuyo N. et al. Neuroepidemiology of West syndrome and early infantile epileptic encephalopathy in Miyagi Prefecture, Japan. *Epilepsy Res.* 2009 Dec;87(2-3):299-301.
- Matta APC, Chiacchio SVB, Leyser M. Possíveis etiologias da Síndrome de West: avaliação de 95 pacientes. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 2007 Sep; 65(3a): 659-662.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy: Workshop on infantile spasms. *Epilepsia* 1992; 33:195.
- Kurokawa T, Goya N, Fukuyama Y, Susuki M, Seki T, Ohtahara S. West syndrome and Lennox-Gastaut syndrome: a survey of natural history. *Pediatrics* 1980;65:81-8.
- Ohtahara S, Ohtsuka Y. Prenatal etiologies of West syndrome. *Epilepsia* 1993;34:716-22.
- Riikonen R. A long-term follow-up study of 214 children with the syndrome of infantile spasms. *Neuropediatrics* 1982; 13:14-23.
- Motte J, Billard C, Fejerman N, Sfaello Z, Arroyo H, Dulac O. Neurofibromatosis type one and West syndrome: a relatively benign association. *Epilepsia* 1993;34:723-26.
- Mikaeloff Y, Plouin P, Dhondt JL, Ponsot G, Dulac O. Clinical and EEG video-polygraphic features of epileptic spasms in a child with dihydropteridine reductase deficiency. Efficiency of hydrocortisone. *Epileptic Disord* 2000;2:213-18.
- Cusmai R, Ricci S, Pinard JM. West syndrome due to perinatal insults. *Epilepsia* 1993;34:738-42.
- Vigevano F, Fusco L. The idiopathic form of West syndrome. *Epilepsia* 1993;34:743-46.
- Jeavons PM, Bower BD. Infantile spasms: a review of the literature and a study of 12 cases. En: *Clinics in Developmental Medicine* No15. London: Spastics Society and Heinemann, 1964:49.
- Kellaway P, Hrachovy RA, Frost JD, Zion T. Precise characterization and quantification of infantile spasms. *Ann Neurol* 1979;6:214-18.
- Appleton RE. Infantile spasms. *Arch Dis Child* 1993;69:614-18.

16. Rantala, H, Putkonen, T. Occurrence, outcome, and prognostic factors of infantile spasms and Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1999; 40:286.
17. Brna, PM, Gordon, KE, Dooley, JM, Wood, EP. The epidemiology of infantile spasms. *Can J Neurol Sci* 2001; 28:309.
18. Trevathan, E, Murphy, CC, Yeargin-Allsopp, M. The descriptive epidemiology of infantile spasms among Atlanta children. *Epilepsia* 1999; 40:748.
19. Casas C. Síndrome de West. In *Epilepsia*. 1 ed. Madrid: Ergon 2002.
20. Luthvigsson, P, Olafsson, E, Sigurthardottir, S, Hauser, WA. Epidemiologic features of infantile spasms in Iceland. *Epilepsia* 1994; 35:802.
21. Chugani, HT, Conti, JR. Etiologic classification of infantile spasms in 140 cases: role of positron emission tomography. *J Child Neurol* 1996; 11:44..
22. Watanabe, K. West syndrome: etiological and prognostic aspects. *Brain Dev* 1998; 20:1.
23. Goh, S, Kwiatkowski, DJ, Dorer, DJ, Thiele, EA. Infantile spasms and intellectual outcomes in children with tuberous sclerosis complex. *Neurology* 2005; 65:235.
24. Bombardieri R, Pinci M et al. Early control of seizures improves long-term outcome in children with tuberous sclerosis complex. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010 Mar;14(2):146-9.
25. Goldberg-Stern, H, Strawsburg, RH, Patterson, B, et al. Seizure frequency and characteristics in children with Down syndrome. *Brain Dev* 2001; 23:375.
26. Kossoff, EH, Hartman, AL, Rubenstein, JE, Vining, EP. High-dose oral prednisolone for infantile spasms: an effective and less expensive alternative to ACTH. *Epilepsy Behav* 2009; 14:674.
27. Vigeveno, F, Cilio, MR. Vigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms: a randomized, prospective study. *Epilepsia* 1997; 38:1270.
28. Glauser, TA, Clark, PO, McGee, K. Long-term response to topiramate in patients with West syndrome. *Epilepsia* 2000; 41 Suppl 1:S91.
29. Dyken PR. Short term effects of valproate on infantile spasms. *Pediatr Neurol* 1985 Jan-Feb;1(1):34-7.
30. *Child Neurol*. 2000 Mar;15(3):161-5. Vigabatrin as a first-choice drug in the treatment of West syndrome. Fejerman N, Cersósimo R, Caraballo R, Grippo J, Corral S, Martino RH, Martino G, Aldao M, Caccia P, Retamero M, Macat MC, Di Blasi MA, Adi J.
31. Gaily E. Vigabatrin monotherapy for infantile spasms. *Expert Rev Neurother*. 2012 Mar; 12(3): 275-86.
32. Willmore LJ, Abelson MB, Ben-Menachem E, Pellock JM, Shields WD. Vigabatrin: 2008 update. *Epilepsia* 2009; 50(2):163-73.
33. Riikonen RS. Steroids or vigabatrin in the treatment of infantile spasms?. *Pediatr Neurol*. 2000; 23 (5):403-8.
34. Riikonen R. Infantile spasms: therapy and outcome. *Child Neurol* 2004; Jun;19(6):401-4.
35. Riikonen R. The latest on infantile spasms. *Curr Opin Neurol* 2005; 18(2):91-5.
36. Hancock EC, Osborne JP, Edwards SW. Treatment of infantile spasms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008 Oct 8;(4):CD001770.
37. Cowan LD, Hudson LS. The epidemiology and natural history of infantile spasms. *J Child Neurol*. 1991 Oct; 6(4):355-64.
38. Zupanc ML. Infantile spasms. *Expert Opin Pharmacother*. 2003 Nov;4(11):2039-48.
39. Ibrahim S, Gulab S, Ishaque S, Saleem T. Clinical profile and treatment of infantile spasms using vigabatrin and ACTH - a developing country perspective. *BMC Pediatrics* 2010, 10:1 - 9.
40. Henriques-Souza AM, Ataíde Junior L, Laurentino SG. Vigabatrina no tratamento da Síndrome de West avaliação clínica e eletroencefalográfica em 13 pacientes. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65(1): 144-149.
41. Baram TZ, Mitchell WG, Tournay A, Snead OC, Hanson RA, Horton EJ. High-dose corticotropin (ACTH) versus prednisone for infantile spasms: a prospective, randomized, blinded study. *Pediatrics*. 1996 Mar; 97 (3) : 375-9.
42. Mackay MT, Weiss SK, Adams-Webber T, Ashwal S, Stephens D, Ballaban-Gill K, Baram TZ, Duchowny M, Hirtz D, Pellock JM, Shields WD, Shinnar S, Wyllie E, Snead OC. Practice parameter: medical treatment of infantile spasms: report of the American Academy of Neurology and the Child Neurology Society. *Neurology*. 2004 May 25;62(10):1668-81.
43. Pozo A, Pozo D, Pozo D. Síndrome de West: etiología, fisiopatología: aspectos clínicos y pronósticos. *Rev Cubana Pediatr* 2002;74(2):151-61.
44. Napuri S, LE Gall E, Dulac O, Chaperon J, Riou F. Factors associated with treatment lag in infantile spasms *Dev Med Child Neurol* 2010 Dec;52 (12) :1164-6.

**Correspondencia:** Dr. Daniel Guillén Pinto  
 daniel\_guillen@upch.pe  
 dguillénpinto@gmail.com

**Recibido:** 10.09.11

**Aceptado:** 10.05.12